

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1896

THÈSE

No

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 8 Juillet 1896, à 1 heure

Par EDGAR SERVIN,

Né à Houlbec-Cocherel (Eure), le 23 mai 1889.

ESSAI SUR LE RÔLE DE L'HÉRÉDITÉ

DANS LE

RÉTRÉCISSEMENT MITRAL PUR

(Hérédité directe homœomorphe)

Président : M. POTAIN, professeur.

Professeur : M. STRAUS.

Agrégés : MM. } GAUCHER.
WURTZ.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1896

388

ESSAI SUR LE RÔLE DE L'HÉRÉDITÉ
DANS LE
RÉTRÉCISSEMENT MITRAL PUR
(Hérédité directe homœomorphe)

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1896

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 8 Juillet 1896, à 1 heure

Par EDGAR SERVIN,

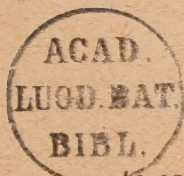
Né à Houlbec-Cocherel (Eure), le 23 mai 1859.

ESSAI SUR LE RÔLE DE L'HÉRÉDITÉ

DANS LE

RÉTRÉCISSEMENT MITRAL PUR

(Hérédité directe homœomorphe)



Président : M. POTAIN, professeur.

Professeur : M. STRAUS.

Agrégés : MM. { GAUCHER.
WURTZ.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

HENRI JOUVE

15, Rue Racine, 15

1896

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... M.		BROUARDEL.
Professeurs.....		MM.
Anatomie.....		FARABEUF.
Physiologie.....		CH. RICHEL.
Physique médicale.....		GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....		N....
Pathologie et thérapeutique générales.....		BOUCHARD.
Pathologie médicale.....		DIEULAFOY.
		DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....		LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....		CORNIL.
Histologie.....		MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....		TERRIER.
Pharmacologie.....		POUCHET.
Thérapeutique et matière médicale.....		LANDOUZY.
Hygiène.....		PROUST.
Médecine légale.....		BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....		LABOULBÈNE.
Pathologie expérimentale et comparée.....		STRAUS.
		SÉE (G.)
Clinique médicale.....		POTAIN.
		JACCOUD.
		HAYEM.
		GRANCHER.
Maladies des enfants.....		JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....		FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ..		RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux.....		DUPLAY.
		LE DENTU.
Clinique chirurgicale.....		TILLAUX.
		BERGER.
Clinique des maladies des voies urinaires.....		GUYON.
Clinique ophthalmologique.....		PANAS.
Clinique d'accouchement.....		TARNIER.
		PINARD.

Professeur honoraire :

M. PAJOT.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	GILBERT.	MENETRIER.	THIERRY.
ALBARRAN.	GILLES DE LA TOURETTE.	NELATON.	THOINOT.
ANDRÉ.	GLEYS.	NETTER.	TUFFIER.
BAR.	HARTMANN.	POIRIER, chef des	VARNIER.
BONNAIRE.	HEIM.	travaux anatomi-	WALTER.
BROCA.	LEJARS.	ques.	WEISS.
CHANTEMESSE.	LETULLE.	RETTERRER.	WIDAL.
CHARRIN.	MARFAN.	RICARD.	WURTZ.
DELBET.	MARIE.	ROGER.	
GAUCHER.	MAYGRIER.	SEBILLEAU.	

Secrétaire de la Faculté : CH. PUPIN.

Par délibération en date du 6 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

PRÉFACE

Le travail que nous avons l'honneur de présenter nous a été inspiré par notre maître, M. le docteur Hirtz ; qu'il nous soit permis, dès le début, de lui adresser ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a toujours montrée. C'est grâce aux observations qu'il a bien voulu nous communiquer, que nous pouvons étayer cette thèse sur des bases plus solides que notre seul raisonnement.

Il semble *à priori* que la ressemblance transmise des parents à leurs enfants peut se rencontrer et se reconnaître par d'autres signes que les seuls caractères extérieurs, et qu'il peut y avoir des ressemblances viscérales, en particulier des ressemblances cardiaques. Parmi les maladies du cœur, le rétrécissement mitral pur représente plutôt une manière d'être de cet organe qu'une maladie ; il paraît être plus souvent en rapport avec un mode évolutif qu'avec un mode morbide et c'est cela que nous voulons essayer de montrer.

Nous ne voulons pas terminer ce préambule sans apporter ici l'hommage de notre respect et de notre gratitude à nos maîtres dans les hôpitaux. Nous remercions M. le professeur Tillaux et M. le professeur Duplay dont l'enseignement magistral nous a permis de développer dans la mesure de nos moyens les premières notions chirurgicales acquises dans le service de M. le docteur Felizet, auquel nous réservons une place particulière dans notre respectueuse affection. Nous devons à M. le docteur Legendre ce que nous savons de pathologie infantile, qu'il nous permette de le remercier ici. Nous ne saurions dire assez fortement le charme et le profit que nous a procurés l'enseignement si clair de M. le professeur Pinard.

M. le docteur P. Thiéry nous a, dans ses conférences cliniques de la Charité, rendu trop de services pour que nous puissions l'oublier.

M. Got, interne de M. le docteur Barié, ne doutera pas de notre reconnaissance pour les bons conseils qu'il nous a donnés.

Que M. le professeur Potain veuille bien nous permettre de le remercier de l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de notre thèse.

INTRODUCTION

La place occupée en pathologie par le rétrécissement mitral pur est considérable, mais c'est seulement depuis peu d'années, et l'individualité bien précise de cette affection a longtemps passé inaperçue des cliniciens. Cela tient sans doute au caractère spécial de la maladie qui ne se révèle souvent que très tardivement, à une époque où les troubles qui attirent l'attention sur le cœur modifient les signes d'une lésion restée longtemps inoffensive. Ces signes eux-mêmes ne sont pas imposés dès l'abord et c'est lentement que la séméiologie du rétrécissement mitral s'est fait accepter.

Nous sommes loin des éloquentes et un peu vives discussions de Gendrin, de Beau, de Fauvel, de Littré, d'Hérard et d'autres encore. Après les belles recherches de Marey sur les mouvements du cœur, il y a plus de précision dans les débats cliniques sur la pathologie cardiaque, le rétrécissement y gagne d'être étudié de façon plus scienti-

fique, c'est du côté de l'évolution de la maladie que se dirigent les recherches ; on la précise, on l'isole, et M. Duroziez peut, en 1877, décrire le premier le rétrécissement mitral pur. Avant lui certainement, on savait reconnaître le rétrécissement de l'orifice auriculo-ventriculaire gauche, mais on ne le séparait pas nettement des autres lésions de la valvule mitrale en tant que maladie spéciale.

Nous verrons d'abord rapidement en quoi consiste, au point de vue anatomo-pathologique, le rétrécissement mitral, nous rappellerons ensuite ses signes physiques, ses symptômes, et nous exposerons l'étiologie de cette affection en nous efforçant d'en dégager la thèse que nous soutenons de l'hérédité du rétrécissement mitral pur.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Essentiellement il y a diminution du calibre de l'orifice mitral. Cet orifice a normalement et en moyenne une circonférence de 110 millimètres 37 chez l'homme et de 92,68 chez la femme (Bizot).

Le mode de rétrécissement varie ; une de ses formes est bien représentée par une comparaison de Bouillaud, il assimile la sténose mitrale, dans certains cas, au rétrécissement de l'orifice palpébral produit par l'inflammation chronique des paupières qui permet la soudure de leurs bords, deux à deux, et aussi leur épaissement.

« Jamais l'anneau fibreux n'est l'agent direct et exclusif du rétrécissement mitral » disent Potain et Rendu. Pour d'autres auteurs, cette lésion, rare assurément, pourrait exister.

La forme la plus commune est en infundibule ; la coalescence des bords libres ci-dessus mentionnée y entre pour une part, mais en outre il y a épaissement du bord libre des valves, sclérose de la valve elle-même et aussi des cordages tendineux de diffé-

rents ordres avec rétraction de ceux-ci parfois, mais dans ce dernier cas, le rétrécissement mitral ne reste pas pur, la rigidité de cet infundibulum (assez étroit dans certains cas pour qu'une plume d'oie pût y passer à peine) permet un certain degré d'insuffisance. Dans les cas purs, s'il y a l'aspect infundibuliforme, les valves conservent cependant encore assez de souplesse et les piliers assez de force musculaire pour que l'accolement des bords se fasse exactement et qu'il n'y ait pas d'insuffisance. Dans tous les cas de rétrécissement mitral pur la face interne des valves est lisse, dépourvue de végétations, et s'il y en a, elles sont secondaires à la sténose mitrale. Quelquefois on a vu l'orifice mitral réduit à l'état de boutonnière, il y avait là comme une sorte de diaphragme percé d'une fissure ; en même temps on trouvait une communication inter-ventriculaire et d'autres malformations par arrêt de développement. (E. Blackmore).

Enfin on pourrait compter comme le type ultime de rétrécissement mitral, les cas où l'orifice auriculo ventriculaire gauche se trouvait complètement obturé par une cloison solide, dans ces cas encore, il y avait d'autres lésions datant de la période embryonnaire (Parise, Forster).

Dans les cas ordinaires, l'oreillette gauche hypertrophiée et dilatée contient souvent des strates fibrineuses. Le ventricule gauche reste normal dans les rétrécissements modérés et on l'a trouvé diminué de volume dans des cas de rétré-

cissement considérable. Cependant, des auteurs modernes ont signalé des cas d'hypertrophie. (Leukarth de Leipzig — Baumbach — Giuffré).

Il y a hypertrophie du ventricule droit et de l'oreillette gauche, tardivement dilatation. Les lésions d'autres viscères sont surtout pulmonaires (œdème, ruptures vasculaires, infarctus). L'embolie cérébrale n'est pas rare dans le rétrécissement mitral. Le foie, la rate sont congestionnés, présentent parfois des infarctus, l'estomac est turgescent, et la congestion peut aller jusqu'à la rupture, entraînant des hématomés.

Au point de vue microscopique, les lésions des valvules sont représentées par une prolifération conjonctive relativement peu abondante et l'apparition à la base des valves de vaisseaux de très petit calibre.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

Les lésions du cœur secondaires à la sténose mitrale s'expliquent par le mécanisme suivant : il y a obstacle au passage du sang de l'oreillette dans le ventricule et celle-ci s'hypertrophie pour vaincre cet obstacle, bientôt elle se laissera distendre ; dès lors, il y aura augmentation de pression dans les veines pulmonaires, puis dans les capillaires du poumon et le ventricule droit à son tour s'hypertrophiera. Tant que le ventricule droit pourra soutenir cette lutte, l'équilibre sera satisfaisant, mais qu'il faiblisse et se laisse distendre, il y aura insuffisance tricuspidienné, passagère d'abord, puis permanente, et asystolie.

Examinons rapidement les signes physiques du rétrécissement mitral et leur physiologie pathologique.

D'abord, au niveau de la pointe du cœur, la main perçoit un *frémissement cataire* présystolique, parfois même ce frémissement commencera presque aussitôt après le claquement des sig-

moïdes et présente alors un renforcement présystolique. La physiologie nous explique le fait : pendant la diastole, sous l'influence de l'aspiration ventriculaire (Marey et Chauveau) et de la tension intra-auriculaire, le sang passe dans le ventricule, mais il passe par un orifice rétréci et dur, d'où frémissement diastolique ; de plus, à la fin de la diastole ventriculaire, l'oreillette achève de se vider par une contraction brusque et c'est à ce moment que se produit le renforcement cité, *renforcement* qui précède la systole ventriculaire. Ce signe perçu par la palpation de la pointe du cœur est souvent à lui seul pathognomonique.

L'auscultation révèle à son tour des signes dont la raison d'être est justifiée de la même façon que le frémissement. A celui-ci correspond le roulement diastolique grave et sourd, qui commence aussitôt ou mieux presque aussitôt après le claquement des sigmoïdes ; ce roulement va souvent en augmentant d'intensité : quoi qu'il en soit, brusquement il se transforme en un bruit de souffle bref qui précède immédiatement le premier bruit du cœur, c'est le souffle présystolique.

Le siège maximum de ces bruits est dans la région sus-apexienne, ils se propagent dans la direction de l'aisselle, en dehors de la pointe (Potain). Outre ces signes, il en est un de grande importance, le dédoublement du second bruit, le premier ton de ce dédoublement étant aortique, du moins au début de la maladie (Potain).

M. Duroziez a fixé le caractère de ces bruits dans l'onomatopée : *fout-ta-ta-roû*.

Il faudrait ajouter là un bruit inconstant, mais dont la valeur diagnostique est considérable, le élaquement d'ouverture de la mitrale (Potain) qui s'entend au début de la diastole et aussitôt après le second bruit.

Il est encore un signe sur lequel le professeur Potain a attiré l'attention, *le faux pouls veineux* des veines jugulaires se produisant quand l'oreillette est dilatée et hypertrophiée, il correspond au souffle présystolique et le soulèvement des jugulaires ne se montre qu'au moment de la systole auriculaire pour cesser avec elle.

Mais les caractères de ces bruits, leur existence même, subissent de grandes variations, et si l'on ajoute à ces différences vraies, le contingent des dissemblances en rapport avec les opinions de divers auteurs, et les erreurs d'une interprétation issue d'une terminologie mal définie, on comprend les discussions vives qu'a suscitées, au moment où l'on a commencé à bien l'étudier, le rétrécissement mitral (Bouillaud — Beau — Littré — Gendrin — Fauvel — Hérard).

Maintenant encore l'accord n'est pas unanime sur l'interprétation de tous les signes de la sténose mitrale. (Dickinson — Barclay — Turner — Arlaud, etc.).

M. le professeur Potain, M. E. Barié en France ; Broadbent en Angleterre se sont attachés à mon-

trer les différences qui se présentent dans les signes d'auscultation du rétrécissement mitral et leur valeur séméiologique. Ainsi, le claquement d'ouverture de la mitrale ne s'entend qu'au second degré de la maladie, quand il s'entend. Le roulement diastolique, grave et bas au premier degré de l'affection, devient plus aigu et plus haut pour disparaître à la période troublée. Le premier bruit est d'abord éclatant, plus tard dur, à la fin mal frappé et mal entendu. Pour le second bruit, il est au début dédoublé, et c'est au niveau de l'aorte qu'on entend le premier bruit valvulaire ; pendant la deuxième période de l'affection, il s'atténue, disparaît même et le second bruit semble seulement, plus accentué et cela vers l'artère pulmonaire ; à la troisième période le dédoublement reparait mais le premier de ces deux bruits est pulmonaire.

On voit quelle importance ces différences prennent au point de vue pronostique (Potain — Barié).

Mais outre ces modifications produites au cours de la maladie, il en est qu'on peut rencontrer d'une façon toute passagère : il suffit, en effet, que le cœur batte vite pour que le roulement diastolique disparaisse à l'avantage du souffle présystolique ; inversement si le cœur bat lentement, c'est le roulement diastolique qui sera mieux perçu et tout cela en rapport avec le mode plus ou moins rapide de la déplétion de l'oreillette.

Le pouls du rétrécissement mitral est petit,

régulier, un peu serré, mais ses caractères ne sont pas absolus ; cependant il ne devient irrégulier que tardivement et proportionnellement beaucoup plus tard que dans l'insuffisance mitrale.

Les symptômes du rétrécissement mitral en dehors de la période troublée, se présentent souvent de façon trompeuse et peuvent ne pas être rapportés à la lésion causale si l'on ne fait pas un examen attentif du cœur. C'est ainsi que certaines jeunes femmes ont tous les signes extérieurs d'une chlorose avec troubles nerveux, digestifs, menstruels, essoufflement facile que l'auscultation seule permet de rapporter à un rétrécissement mitral.

D'autres fois on aura affaire au type pseudotuberculeux de l'affection, avec toux, râles fins, oppressions, hémoptysies. Quelquefois on assiste à des crises rappelant l'asthme, pour un effort, une fatigue (G. Sée, Barton), surtout au moment des règles.

Toute cette symptomatologie du rétrécissement mitral se montrera variée, changeante, avec l'âge, la profession du sujet, l'état génital chez la femme, et longtemps la maladie pourra rester tolérable, peut-être disparaître ou ne se manifester que par des épisodes accidentels et sans rapport avec l'évolution progressive de l'affection cardiaque, tels que l'hémoptysie, l'embolie cérébrale (de la sylviennne en général). Quand arrive la période troublée, l'individualité du rétrécissement mitral perd beau-

coup de ses caractères, c'est bientôt l'asystolie, mais il y a longtemps parmi les signes une prédominance du côté pulmonaire, et surtout du côté gauche, car c'est là souvent (Landouzy) que se montre la première manifestation de troubles progressivement graves.

ETIOLOGIE

L'étiologie du rétrécissement mitral est encore très obscure, la causalité de cette affection est rapportée aux origines les plus variées et c'est précisément la diversité de ces opinions et le peu de certitude qu'elles comportent qui permettent de penser à des facteurs étiologiques dont la valeur, dans certains cas, s'affirme par l'élimination possible de toutes les probabilités habituellement invoquées pour expliquer la genèse des affections cardiaques.

Dans un certain nombre de cas on a vérifié le rapport qui existe entre le rétrécissement mitral et l'endocardite aiguë, plus particulièrement l'endocardite rhumatismale, et l'on a trouvé les chiffres de 50 à 60 0/0 indiqués par Duroziez, Duckworth, etc. Cependant Duroziez précise que souvent les palpitations ont précédé les douleurs articulaires.

A côté de cette particularité qui met en défaut la loi de Bouillaud, il en est d'autres concernant l'âge et le sexe, non moins dignes de remarque :

ainsi pour Duckworth, la majorité des cas est entre vingt-cinq et trente-cinq ans, et c'est d'une façon indéniablement plus fréquente qu'on les observe chez la femme (Landouzy, M^{lle} Marshall); il ressort en effet du travail de statistique dont M^{lle} Marshall a fait sa thèse que le rapport de fréquence entre les deux sexes pour le rétrécissement mitral est de 73 0/0 chez la femme.

Cette statistique se compose de 508 cas dont 27 observations de M. le professeur Landouzy, 37 relevées dans les bulletins de la Société anatomique (1867 à 1878), 25 de M^{lle} Marshall, 155 relevées sur les registres du London Hospital et enfin 264 cas du docteur Duckworth.

Donc voici deux faits : le rétrécissement mitral pur est incomparablement plus fréquent chez la femme que chez l'homme et se rencontre surtout chez elle de dix-huit à trente-cinq ans. Nous avons vu déjà combien sont nombreux les cas où l'on ne peut faire entrer parmi les causes de la maladie l'endocardite. Grisolles disait déjà : (*Pathol. int.* vol. II, p. 223) « dans la grande majorité des cas, cependant, le rétrécissement se développe sourdement, lentement, sans que l'on puisse démontrer à aucune époque, l'existence d'une inflammation de la membrane interne du cœur. »

Hilton Fagge dit dans l'article « Cœur » du manuel de Reynold (*Reynold's system of Medicine. Heart*, vol. IV, page 662) qu'un grand nombre de rétrécissements mitraux, ne sont précédés d'au-

cune attaque de rhumatisme articulaire aigu, ni de chorée et que cette observation est d'autant plus certaine qu'elle s'est parfois produite chez des enfants bien surveillés chez lesquels une maladie définie n'aurait pu passer sans attirer l'attention, Cet auteur n'admet pas l'origine congénitale par malformation de l'affection, et il conclut à une sensibilité spéciale de la valvule mitrale chez les enfants, qui peut subir des modifications entraînant la sténose, peut-être sous l'influence mal déterminée d'un processus spontané morbide à évolution chronique et progressive, ou bien sous la dépendance d'une maladie, autre que le rhumatisme ou la chorée, dont l'influence sur l'endocarde n'est pas encore connue, sa nature elle-même ayant pu jusqu'à présent échapper aux observateurs.

D'autre part M. Duroziez (*Union Médicale*, 1885, p. 985) dit que le rétrécissement pur infantile ou congénital doit être séparé du rétrécissement mitral d'origine banale, rhumatismal, scarlatineux, plombique, syphilitique, typhique, impaludique, etc., l'origine en est pour lui indéterminée.

Sansom, dans son traité des maladies du cœur, reconnaît que le rétrécissement mitral n'a pas besoin de se justifier par le rhumatisme, tout au moins dans quelques cas.

P. Teissier (*In Clinique Médicale de la Charité*) rapprochant les résultats de la statistique de London Hospital pour 1880-81, concernant les

lésions mitrales, en arrive à cette conclusion, que c'est surtout dans les cas où le rhumatisme n'a joué aucun rôle qu'on rencontre le rétrécissement mitral et si, d'autre part, on recherche dans le rhumatisme la fréquence relative des lésions de la mitrale, on voit qu'il y a un rapport inverse entre le nombre des rétrécissements et la gravité de l'accès de rhumatisme ou le nombre de ces accès. « Il en résulterait, dit cet auteur, cette conséquence au moins paradoxale que plus le rhumatisme est intense ou répété, plus le rétrécissement mitral devient rare, et que, si le rétrécissement pur n'est pas indépendant du rhumatisme, il s'associe tout au moins aux formes les plus légères, les plus insidieuses et les moins fébriles. »

Le professeur Landouzy, en 1884 (*Gazette des Hôpitaux*) n'admet l'influence du rhumatisme que dans la moitié des cas de sténose mitrale. Cette opinion n'est pas celle de la majorité cependant. Dyce Duckworth (S. Bartholemew's hospital Reports, vol. XIII) croit dans 60 % des cas à l'influence du rhumatisme; Dreyfus Brissac (*Gazette hebdomadaire*, 1882) tient compte des manifestations légères ou frustes du rhumatisme, telles que la chorée ou le torticolis, et des fièvres éruptives de l'enfance.

Dans les « Nouveaux éléments de pathologie médicale » de Laveran et Teissier, on lit : « Parmi les lésions valvulaires, il en est peu qui puissent plus facilement se développer en dehors de tout

processus inflammatoire que la sténose. Bien souvent on rencontre des rétrécissements de l'orifice auriculo-ventriculaire gauche qui se sont développés lentement, progressivement, sous l'influence d'un processus scléreux ou de la seule prédisposition qui caractérise le sexe féminin. »

D'autres causes encore ont été invoquées :

Goodhart (Lancet 1880) et après lui Pitt (British Medical Journal, 1885) établissent, sur des pièces d'autopsie, un rapport entre les lésions rénales, la goutte, et la sténose mitrale, surtout chez la femme.

Duroziez qui critique ces auteurs admet pourtant l'influence de l'intoxication saturnine.

Une théorie pathogénique du rétrécissement mitral, formellement opposée aux lois trop absolues de Rokitansky a recueilli à notre époque un certain nombre de suffrages.

Déjà, au point de vue général, le professeur Peter avait combattu l'antagonisme prétendu de la tuberculose et des affections cardiaques, le professeur G. Sée admettait que 3 pour 100 des cardiaques devenaient tuberculeux.

Le professeur Potain, Tripier, Lépine, P. Teissier font jouer un rôle prépondérant à la tuberculose.

Le professeur Potain a trouvé la tuberculose dans 35 pour 100 de ses autopsies de rétrécissement mitral.

P. Teissier pense « que la tuberculose atténuée

dans ses différentes localisations, dans ses différentes modalités héréditaires, est la cause ou la raison héréditaire du rétrécissement pur ». Il fait rentrer dans son hypothèse les cas de fausse chlorose précédemment admis par Hardy, Landouzy, Potain, G. Sée, et s'efforce de ramener à son interprétation les hypothèses différentes de ces auteurs.

Parmi les causes du rétrécissement mitral il en est une, dont l'étude est récente relativement : l'endocardite fœtale. R. Blache (Thèse Paris, 1869) citant Ranchfons, rapporte de nombreuses observations. Plus récemment, Sansom (*American journal of medical sciences*, mars 1890) cite 40 cas dont 19 avec examen anatomo-pathologique, d'endocardite de la période fœtale ou tout au moins des premières années, ayant donné lieu à de la sténose mitrale. On ne doit accepter qu'après une sérieuse critique les observations un peu anciennes d'endocardites intra-utérines, certains auteurs en effet ont confondu (Bouchut) les hémato-nodules du bord libre des valvules, reste des bourrelets des valvules auriculo-ventriculaires, avec des productions inflammatoires d'endocardite.

Si donc on analyse les conditions étiologiques du rétrécissement mitral pur, on ne tarde pas à s'apercevoir que des cas nombreux ne correspondent pas à des certitudes de causalité pathologique, mais si l'on recherche dans ces observations les antécédents héréditaires des malades on ren-

contre fréquemment d'autres maladies cardiaques ou bien certaines affections qui peuvent à bon droit être placés à l'origine de la maladie du descendant. Ainsi en est-il de la tuberculose. En effet, dans ces cas il peut y avoir hérédité de « graine », hérédité de « terrain », de plus, il n'est pas illogique de supposer que les poisons formés dans l'organisme tuberculeux d'un ascendant aient sur l'endocarde du fœtus une action peut-être plus active que sur le porteur lui-même des lésions tuberculeuses. L'action parfois nettement sclérogène du poison tuberculeux n'est pas douteuse et P. Teissier l'admet très active sur l'endocarde : « C'est de la sénilité précoce localisée », dit-il. Il pense que la scrofule et la chlorose, formes héréditaires de la tuberculose, « dans lesquelles la modalité nutritive et évolutive est devenue morbide » peuvent tenir sous leur influence ce processus scléreux qui caractérise le rétrécissement mitral pur.

Le professeur Potain a souvent attiré l'attention sur ces enfants de tuberculeux dont la maladie évolue lentement jusqu'au moment où une lésion cardiaque arrive et domine la scène.

Tripier note expressément ce rapport du rétrécissement mitral avec une hérédité tuberculeuse parfois restée latente ou bien rendue manifeste par une tuberculose pulmonaire lente ou des phénomènes de même nature, ganglionnaires, osseux ou cutanés.

D'autre part, et si même on n'accepte pas de subordonner la chlorose vraie à l'influence héréditaire de la phthisie, on ne peut refuser d'admettre cette influence héréditaire de la chlorose elle-même, or il y a dans cette affection, un ensemble de malformations cardio-vasculaires, une angustie artérielle si souvent observées qu'elles constituent par elles-mêmes la maladie chlorotique dont l'anémie n'est qu'un symptôme secondaire (Lund, Virchow, Rokitansky, Fleischmann, Lancereaux).

Ces arguments prennent une valeur plus grande encore, si l'on pense que la chlorose surtout est une maladie de la femme et que ce n'est souvent qu'à l'époque de la puberté qu'elle attire sur elle l'attention du médecin. Il semble bien que dans certaines familles de tuberculeux, la tendance héréditaire se manifeste tantôt sous l'aspect d'hypoplasies ou d'aplasies cardio-vasculaires, tantôt sous la forme de tuberculose typique et que l'évolution de la tuberculose pulmonaire, dans le cas de rétrécissement mitral, se trouve enrayée par l'anémie relative et l'œdème (Grancher, Hutinel, Renault, Lépine) dépendant de la lésion mitrale elle-même.

On comprend dès lors cette prédilection pour le sexe féminin et pour le moment de la puberté et Magé conclut : « Le rétrécissement pur est un rétrécissement analogue au rétrécissement aortique des chlorotiques ; il se développe lentement, sourdement, pour se manifester au moment de la

puberté dans bon nombre de cas, attendant plus tard, une grossesse, par exemple, dans d'autres. »

Ainsi, c'est au moment où le cœur a besoin de fournir un surcroît de travail, que la gêne circulatoire provoquée par la sténose mitrale se manifeste. On comprend que la latence du rétrécissement mitral puisse durer de nombreuses années et, qu'à 60 ans par exemple (Duroziez) on ait sur un malade pu diagnostiquer cette maladie, jusque-là inaperçue, ou bien que (G. Sée, Duroziez) ce soit sur la table d'autopsie, chez un hémiparétique mort d'apoplexie cérébrale, qu'elle soit révélée seulement, alors que, durant toute une existence, elle se soit manifestée à peine par quelques épistaxis et des palpitations du cœur.

Ce surcroît de travail imposé au cœur et déterminant les premiers signes et les premiers symptômes du rétrécissement mitral, comment agit-il ? Est-ce simplement en forçant le cœur à faire passer dans le même temps et par un orifice rétréci, une quantité de sang plus grande qu'à l'ordinaire et nécessairement avec une vitesse et un état physique qui modifieraient ses conditions vibratoires et partant les caractères des bruits, en même temps que l'effort gymnastique cardiaque le conduirait d'abord vers l'hypertrophie et plus tard vers la dilatation ? Est-ce plutôt une endocardite valvulaire chronique, venant se fixer sur les valves mitrales, endocardite non inflammatoire, mais à tendance scléreuse et dont le mécanisme de la formation pourrait

s'expliquer de façon analogue à ce que le professeur Roy et M. Adami (*British medical journal*, december 15, 1888, page 1325) ont montré, dans les cas de pression artérielle, artificiellement exagérée. Ces auteurs ont remarqué, en effet, dans ces cas, des ecchymoses dans les portions des valves de la mitrale qui sont normalement en contact pendant la systole.

Par ce mécanisme, on comprendrait les cas de sténose mitrale, révélée seulement au moment où, sous l'influence d'excitations nerveuses exagérées, telles que la terreur par exemple, le cœur est soumis à une action tumultueuse violente, désordonnée.

Quoi qu'il en soit, on s'explique pourquoi, en dehors de ces cas où la sténose est forcée de se révéler, il peut se faire si souvent que n'ayant pas l'esprit attiré par des symptômes, le médecin ait pu ne pas remarquer les premiers signes de la lésion ; d'autant mieux que ces signes ne prennent de netteté qu'au moment où la sténose cesse d'être un état et devient une maladie, et que souvent on lise que la sténose mitrale ne se produit pas dans le très jeune âge. Il serait peut-être plus prudent de dire qu'elle n'est que rarement décelable dans l'enfance et qu'il faut en tout cas la chercher pour la rencontrer.

Discuter les modes d'hérédité dans ces conditions serait traiter de l'hérédité de la tuberculose, et il n'y a pas lieu ici de le faire.

L'hérédité peut se manifester encore par l'influence directe d'une maladie aiguë de la mère sur le produit de la conception et l'on a pu citer (*Traité de Médecine*, I, page 43) des observations d'hérédité directe du rhumatisme articulaire aigu (Pollak, Schäfer).

Weill (de Lyon) admet une forme familiale de l'endocardite chronique, en particulier du rétrécissement mitral. Il cite une famille dans laquelle on trouve deux sœurs (6 et 10 ans) présentant les symptômes et les signes d'un rétrécissement mitral non douteux et dont un frère plus jeune (4 ans) présente des troubles analogues mais sans signes pathognomoniques. Il n'y a pas de rhumatisme ni de tuberculose dans cette famille.

Il résume ses conclusions de la façon suivante :
« L'endocardite chronique n'est souvent qu'un processus de réparation cicatricielle, succédant à la forme aiguë. Dans quelques cas elle se montre d'emblée sous la forme scléreuse ; on peut la rapporter alors soit à une tuberculose atténuée, soit à une hérédité tuberculeuse, soit à une *disposition héréditaire, de nature inconnue*, capable de se révéler chez plusieurs membres d'une même famille. »

C'est à des cas de ce genre surtout que s'appliquent les conclusions de notre thèse, mais il est au moins probable que les cas de rétrécissement mitral pur héréditaire qu'on rencontre, s'ils sont quelquefois sous la dépendance d'une tendance

évolutive sclérogène de nature indéterminée peuvent aussi se rencontrer quelquefois, comme des éditions nouvelles de lésions portées par un ascendant.

Qu'il nous soit permis pour plus de clarté de dire quelques mots sur la formation des cavités cardiaques chez le fœtus.

C'est de 36 à 48 heures après le début de sa vie intra-utérine que les premiers rudiments du cœur apparaissent chez le fœtus. Le cœur naît sur deux points dits points cardiaques primitifs. Ces deux points cardiaques primitifs se trouvent symétriquement placés de chaque côté de la ligne médiane, ils naissent dans l'épaisseur de la paroi antérieure du pharynx.

Le cœur primitif est double (Serre, Paresté, Quénu).

Les deux rudiments du cœur se recourbent, s'adossent, la cloison qui se forme par leur adossement à double paroi tout d'abord, se résorbe progressivement et les deux cœurs ne font plus qu'un, les deux tubes sont unis et confondus en un seul. Sur le trajet de ce tube on distingue une délimitation établissant dans le sens transversal le partage en deux grandes cavités, une cavité auriculaire, une cavité ventriculaire, communiquant largement l'une avec l'autre. Puis le cœur s'infléchit et de plus en plus la portion auriculaire se porte en haut et en arrière, la portion ventriculaire s'abaisse et devient pointue.

C'est de la paroi antérieure du ventricule primitif que naît la cloison interventriculaire, elle monte en haut et en arrière, mais ne se fixe pas à sa partie supérieure et l'oreillette reste commune aux deux ventricules.

A 7 semaines les ventricules sont cloisonnés, la cloison est de nature musculaire.

Après cela, se cloisonnent l'oreillette et le bulbe artériel, mais ces deux dernières cloisons sont fibreuses. Vers la huitième semaine, l'oreillette primitive est cloisonnée. Les valvules auriculo-ventriculaires sont d'abord représentées par deux fentes, bordées de deux bourrelets, dus à un épaissement de l'endocarde. Ces deux bourrelets sont les rudiments des valvules, ils en constituent l'origine.

Au cours de l'évolution fœtale, de nombreuses causes peuvent influer sur la production de monstruosités cardiaques, comme l'a montré Pareste parmi ces causes, l'endocardite fœtale, quelle que soit sa cause, doit avoir une influence considérable. Haranger a recueilli sur ce sujet de nombreux documents, mais nous pensons que l'endocardite n'a pas été la cause unique des lésions trouvées dans certaines des observations qu'il a citées.

On rencontre en effet dans certains des faits consignés dans ce travail des variétés de lésions dont l'origine inflammatoire ne s'impose pas, même en tant que lésions vasculaires et déterminées par un trouble local primitif, et se rap-

portant davantage à des formations tératologiques, à l'origine desquelles il y a eu sans doute une action mécanique, mais pas nécessairement de nature phlegmasique.

Parmi ces malformations il en est certaines qui se transmettent à la façon d'autres monstruosité de l'organisme.

« Non seulement les traits de structure qui distinguent la classe, l'ordre, le genre et l'espèce se transmettent uniformément d'un organisme à ses rejetons, mais aussi ceux qui distinguent la variété » (H. Spencer). Les éleveurs qui payent un étalon primé ne le feraient point s'ils n'avaient par expérience la certitude que ses qualités sont transmissibles, au moins en partie.

Outre cela, des modifications, des déviations de structure, des adjonctions, des suppressions d'organes ou de portions d'organes sont encore transmissibles et chacun connaît des familles où l'on trouve dans chaque génération un caractère transmis, tels, une mèche de cheveux blancs semblablement disposée, des doigts supplémentaires, un arrangement anormal des dents et mille autres difformités.

Pour les vaisseaux, il semble qu'il y a plus souvent hérédité de la maladie causale que de la formation elle-même. Cependant, certains auteurs (Dieulafoy-Huchard) pensent qu'il y a parfois hérédité directe et M. Huchard l'affirme. Cet auteur a proposé (Société médicale des hôpitaux,

2 mai 1890) le nom d'aortisme héréditaire pour classer ces lésions aortiques précoces des enfants d'artério-scléreux. Pour le cœur, il est nécessaire de faire une distinction. On doit mettre le rétrécissement mitral pur hors des maladies cardiaques ordinaires. On trouve, en effet, assez souvent, pour les cardiopathies en général, une influence héréditaire de terrain, se manifestant par la tendance à la formation facile de lésions endocardiques par processus chronique sous la dépendance de causes variées dont la nature infectieuse, pour n'être pas toujours démontrée semble infiniment probable, au moins lors de son apparition. Nous voulons parler de la facilité avec laquelle les héréditaires de cardiaques font plus facilement que les autres des localisations du côté de l'appareil valvulaire, au cours de ces arthrites aiguës, différant au point de vue clinique et bactériologique du rhumatisme articulaire aigu, telles les inflammations articulaires d'origine blennorrhagique.

À côté de cette forme héréditaire, il y a hérédité de la cause déterminante quelquefois. N'a-t-on pas fréquemment noté l'influence de l'état névrotrophique sur l'apparition du rhumatisme articulaire aigu. De même, il semble démontré que l'hérédité névropathique joue un rôle important dans le déterminisme de la chorée de Sydenham et aussi de la chorée chronique progressive d'Huntington. Pour être plus éloignées de leur aboutissant car-

diague, ces causes n'en sont pas moins actives et les lois de Bouillaud ont dans le rapport de ces différents états morbides entre eux, toute la force possible. Mais, encore une fois, tout cela concerne la pathologie cardiaque en général et non point le rétrécissement mitral pur en particulier, et si Corvisart divisait les maladies du cœur en héréditaires, innées et acquises, et si Bouillaud disait : « On ne sait, parmi les maladies du cœur, celles dans le développement desquelles influe surtout l'hérédité », ils ne pensaient pas au rétrécissement mitral pur sur lequel leur attention ne s'était pas fixée. De même, dans leur article du Dictionnaire Dechambre, MM. Potain et Rendu en disant : « Il n'y a pas hérédité d'une maladie du cœur, mais disposition diathésique, dont les effets créeront la maladie », ne comprenaient pas dans cet ensemble la sténose mitrale pure, puisque, dans un même article, ils n'accordaient pas alors à cette affection l'individualité que le professeur Potain a contribué pour une si grande part depuis à lui donner.

Outre les cas d'hérédité dont nous avons parlé, il peut encore se faire que l'enfant soit en proie à un état général de dégénérescence dont sa lésion fait partie, au même titre que d'autres malformations et déviations du type somatique normal. Et cette dégénérescence se manifeste quelquefois, à n'en pas douter, par d'autres signes que ceux fournis par le cœur. Il est fréquent, en effet, de

remarquer chez certains porteurs de rétrécissement mitral les signes d'un infantilisme plus ou moins marqué. C'est surtout chez des enfants chétifs, pour Rilliet et Barthez, qu'on trouve la lésion que nous étudions ici.

Giraudeau (*Archives gén. de méd.*, 1890, p. 538) a observé souvent chez l'homme l'association du rétrécissement mitral et de l'hystérie. Il cite quatre malades : chez trois il y avait arrêt du développement de la taille, malformation du sternum, défaut de développement du système pileux, tous les trois étaient chétifs et malingres.

Le descendant peut encore hériter non plus d'une tendance, mais d'un point sensible, d'un *locus minoris resistentiæ* dont l'atteinte se fera parfois de génération en génération d'une façon homochrome.

Les parents transmettent les propriétés de réaction de leurs cellules, en face les divers agents du milieu intérieur ou extérieur. Ainsi s'explique la transmission congénitale de malformations ou leur apparition chez le descendant à des époques proportionnellement les mêmes de la vie (Legendre). Ce trouble d'ailleurs est-il produit ou subi par les cellules de l'organisme ? Nous ne saurions répondre à cette question.

Mais ce que nous croyons pouvoir accepter comme une réalité clinique pour la transmission héréditaire du rétrécissement mitral pur, c'est la transmission d'une malformation existant déjà

chez l'ascendant père ou mère, et cela originellement.

Ce serait là un de ces cas bien connus pour d'autres lésions d'une hérédité homœomorphe. Il y aurait non point hérédité d'une lésion acquise mais hérédité de ressemblance.

Le cœur de l'enfant pourrait, dans certains cas, ressembler à ce viscère du père ou de la mère au même titre que son visage ou d'autres parties de son individu. Et si la constatation de ce fait, croyons-nous, ne se présente que rarement, cela tient surtout à ce que le rétrécissement mitral pur originel fait partie d'un ensemble où le balancement s'est établi à mesure que le développement s'est fait et que, si rien ne vient traverser l'ordonnance régulière de la vie du cœur on ne peut se douter d'une lésion qui n'a pas de symptômes ; mais que vienne une grande émotion, un surmenage cardiaque inattendu, la puberté, la grossesse et très vite l'équilibre va se rompre et nous assisterons au développement de troubles fonctionnels dont la gravité dépendra, d'une part du degré de sténose, et d'autre part de la persistance de la cause perturbatrice et de la valeur biologique propre de la fibre cardiaque.

On voit combien il peut être important de rechercher dans les descendants d'un individu bien portant ou malade, porteur d'un rétrécissement mitral pur, l'existence de cette lésion, souvent la recherche restera infructueuse, mais parfois

aussi, surtout après une fatigue passagère, quelques signes pourront révéler le point faible d'un cœur en apparence normal et c'est alors qu'on pourra rendre de réels services à ce malade en puissance, en lui ménageant les différences brusques de tension artérielle, en lui facilitant les transitions au cours de son évolution physiologique, afin d'éviter par exemple l'aggravation que peut apporter la grossesse à cette affection, comme l'a très nettement observé le professeur Peter.

En dehors de tout ce qui précède et qui représente les indications tirées de l'hygiène, rapidement esquissée du rétréci mitral, il faudra penser à lui épargner ou se tenir prêt à combattre les complications que peut susciter la lésion dont il est porteur, et c'est chez la femme surtout, que nous trouverons à appliquer nos soins, après l'accouchement, au moment des hémorrhagies possibles de la délivrance, ou plus longtemps après, encore, pendant l'allaitement.

Nous rappellerons, en un mot, la formule si précise du professeur Peter, au sujet des affections cardiaques de la femme, et nous l'appliquerons à notre cas particulier : « filles, pas de mariage ; femmes, pas de grossesse ; mères, pas d'allaitement. »

Le professeur Landouzy parle d'une religieuse du service de Béhier, qui portait un rétrécissement non douteux de l'orifice mitral et qui vécut au-delà de la soixantaine.

Pendant toute sa vie, le malade restera un rétréci mitral, le médecin devra par une hygiène sérieusement entendue et surveillée, l'empêcher de devenir un cardiaque.

OBSERVATION I

Rétrécissement mitral d'origine congénitale.

E. Deschamps, interne des Hôpitaux (Société médicale des Hôpitaux. Avril 1884).

Le malade, B... Ernest, âgé de 17 ans, apporté asphyxiant à l'hôpital Lariboisière dans le service de M. le docteur Proust, ne peut donner de renseignements.

On apprend : il n'a jamais eu de rhumatismes, il est d'une famille de cardiaques. Enfant, il jouait et courait bien, il est resté infantile. Depuis un an, sans cause, étouffements, palpitations. Depuis huit jours, jambes enflées.

Aspect : face bleuâtre, sueurs, yeux hagards, refroidissement et œdème des extrémités, dyspnée extrême. Pouls imperceptible, cœur faible, irrégulier. Souffle doux au premier temps, le long du bord gauche du sternum un peu au-dessous du mamelon. Congestion des poumons. Epanchement aux deux bases.

Le malade entré à 4 heures de l'après midi, meurt à 7 heures du soir.

Autopsie le 27 mars.

Pas de pleurésie, mais un litre de liquide séreux dans les plèvres.

Poumons congestionnés et noyaux apoplectiques.

Foie et reins congestionnés.

Cœur hypertrophié, surtout le droit, le gauche paraît rétréci.

Cœur ouvert, la cavité du VG est plus petite que celle du VD.

Orifice mitral rétréci (6 à 7 millim. de diam.), pas trace d'endocardite récente.

Valvules suffisantes; aspect fibroïde au pourtour de l'orifice; à ce niveau elles sont réunies par leurs bords. Sur la paroi postérieure de l'oreillette gauche, trace d'endocardite récente.

Sur les bords des valvules sigmoïdes de l'aorte, légère endocardite végétante récente; sur l'infundibulum, trace d'endocardite ancienne.

Cœur droit dilaté, tricuspide insuffisante. Sur les bords libres, végétations récentes (grains de millet) regardant l'axe du ventricule, et reposant sur des traces d'endocardite ancienne.

En somme, cœur malade depuis longtemps, sur lequel il y a une poussée récente; il y a eu endocardite ancienne généralisée causant un rétrécissement mitral qui paraît remonter à la *période fœtale*, rien n'en ayant montré l'apparition au cours de la vie.

Sous une cause inconnue, il y a eu une deuxième poussée.

(Les pièces sont au Musée).

OBSERVATION II

Service de M. le docteur Hirtz.

Hôpital Tenon. Salle Maurice Raynaud, n° 6.

F... Adelaïde, âgée de 42 ans, blanchisseuse, entre à l'hôpital le 25 janvier 1893, parce qu'elle est, depuis quelque temps surtout, très essoufflée au moindre effort,

qu'elle a les jambes enflées et qu'elle se fatigue très rapidement dès qu'elle veut travailler.

Elle a eu autrefois, vers 35 ans, une attaque de rhumatisme articulaire aigu, mais aucune autre maladie et n'a jamais été forcée depuis, d'entrer à l'hôpital pour se soigner.

La malade présente nettement de l'œdème des membres inférieurs; elle se plaint de dyspnée, mais l'examen du poumon ne révèle aucun signe pulmonaire. Les urines d'aspect normal donnent, par l'acide acétique et la chaleur, un nuage assez épais d'albumine.

Au palper, on trouve, au niveau de la pointe du cœur, un léger frémissement et une arythmie considérable; à l'auscultation, outre l'arythmie qui gêne beaucoup pour l'appréciation des bruits cardiaques, on entend un rythme à trois bruits et aussi un souffle au premier bruit perceptible sur toute la région précordiale.

Cette malade est mère d'un petit garçon de 11 ans, lequel n'a présenté aucun symptôme saillant depuis sa naissance; à l'auscultation, il offre nettement, au niveau de la pointe, un rythme à trois bruits caractéristique d'un rétrécissement mitral.

Soumise au traitement de la digitale, la malade s'améliore et part au Vésinet.

OBSERVATION III

(Due à l'obligeance de M. le docteur Hirtz).

M. Br... est soigné par M. le docteur Hirtz, en 1879, pour une bronchite simple. Cette bronchite, accompagnée d'une dyspnée anormale, attire l'attention du côté du cœur et des reins; l'examen des urines est tout à fait négatif.

L'examen du cœur fournit, et avec la plus grande netteté, les signes du rétrécissement mitral ; la matité précordiale n'est pas augmentée ; l'impulsion du choc de la pointe est faible elle bat dans le cinquième espace, — la palpation ne fournit pas de frémissement appréciable. — On entend un souffle présystolique avec un roulement diastolique et le dédoublement du deuxième bruit. Le cœur est arythmique. Les lèvres sont cyanosées, un effort un peu continu détermine une dyspnée marquée.

La mère du malade est une asthmatique emphysémateuse, indemne de cardiopathies.

Personnellement, le malade a eu quelques douleurs rhumatoïdes, plus musculaires qu'articulaires, il est sujet à des accès fréquents de rhino-pharyngite qui ont abouti à un léger degré de surdité.

Dès son tout jeune âge, le malade s'essoufflait aisément et suivait avec la plus grande peine les jeux de ses camarades. Aucune affection générale grave ne s'est développée chez lui, et, de l'interrogatoire que nous lui avons fait subir aussi bien que de l'examen pratiqué, il résulte que nous nous trouvons en face d'un rétrécissement mitral congénital, — fait à noter — puisque certains cliniciens prétendent que cette lésion en tant qu'héréditaire, ne se rencontre que chez les femmes.

M. Br. a eu, dans l'espace de cinq à six ans, plusieurs menaces d'asystolie qui cèdent assez rapidement à l'emploi de la digitale, laquelle, entre parenthèses, réussit mieux chez lui que la digitaline.

En 1884. il se marie malgré l'avis de M. le docteur Hirtz. Il a trois enfants : deux garçons et une fille. Les deux derniers sont en bonne santé, l'ainé a subi, vers l'âge de trois ans, une entérite cholériforme ; il a toujours été d'aspect plus chétif que les autres ; il est un peu dyspeptique.

Pendant les trois premières années de sa vie, l'enfant,

à l'occasion du moindre accès de fièvre, était pris d'une tachycardie telle que son pouls devenait, pour ainsi dire, incomptable. Cependant, à l'examen du cœur, on ne constatait encore rien d'anormal. Pendant ces crises, les lèvres se cyanosaient.

Pas d'adénopathie bronchique.

Ce n'est que vers l'âge de sept ans qu'il est pris un jour à la suite d'une course un peu rapide, d'un véritable accès d'asystolie aiguë que soigne un médecin du voisinage appelé en toute hâte. L'orage se calme avec du sirop de digitale et le repos.

A partir de ce moment, les accès de tachycardie se renouvellent à la moindre indisposition et l'on commence à percevoir, chez l'enfant, un léger bruit présystolique et, de temps en temps, un dédoublement du deuxième bruit. Il n'est pas douteux que le jeune Br... soit atteint d'un certain degré de rétrécissement mitral qu'aucune maladie générale à détermination cardiaque ne saurait expliquer. Ce rétrécissement ne se traduisait dans les premières années de l'existence que par des accès de tachycardie et par de la cyanose, ce n'est qu'à partir de l'âge de sept ans qu'il est devenu appréciable à l'auscultation.

OBSERVATION IV

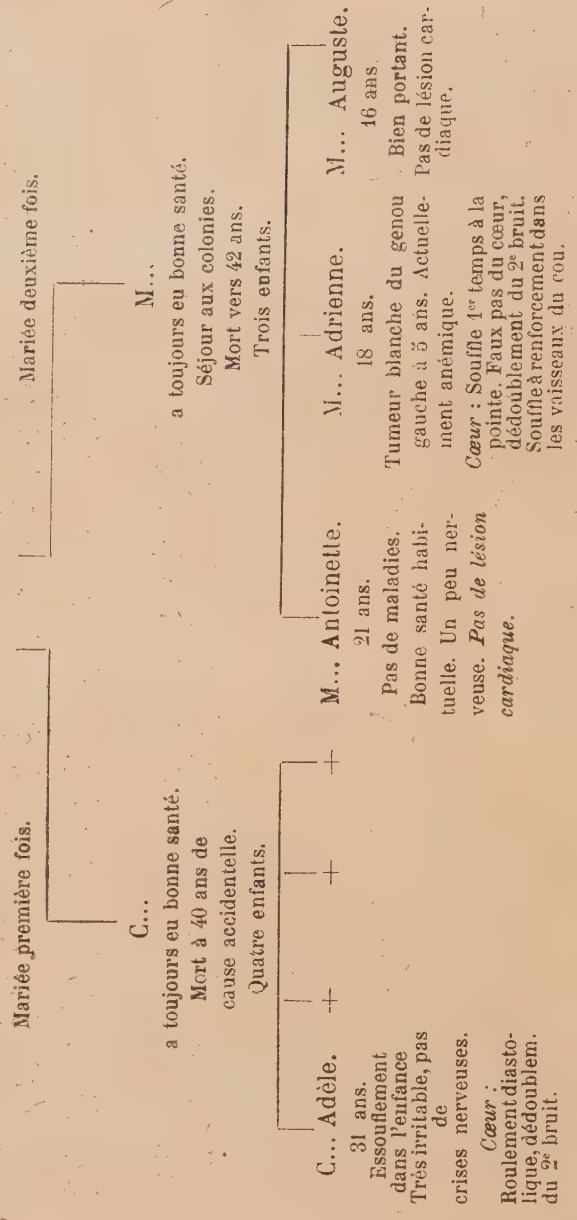
(Due à l'obligeance de M. le docteur Hirtz).

M^{lle} H..., âgée de 16 ans, n'a jamais eu de maladie grave pendant son enfance, elle ne peut courir ni monter un escalier sans être essoufflée. Elle est soignée par M. Hirtz, en 1880, pour une broncho-pneumonie grippale, la dyspnée est extrêmement prononcée et les lèvres sont cyanosées.

L'examen du cœur révèle l'existence d'un rétrécissement mitral pur, qu'on n'avait pas eu l'occasion de diagnostiquer jusque-là. La malade guérit, part dans le Midi, y fait un séjour assez prolongé et revient à Paris avec toutes les apparences extérieures de la santé. M. le docteur Hirtz la revoit pendant plusieurs années, à de longs intervalles, et n'a plus à soigner, chez elle, d'accidents graves. En 1886 sa mère vient se faire examiner, elle se plaint de vertiges et de troubles dyspeptiques. On trouve au cœur un souffle présystolique, mais ce qui est plus net, c'est le roulement diastolique, avec cela un dédoublement du second bruit. Jamais M^{me} H... n'a eu de rhumatismes, ni aucune maladie infectieuse.

OBSERVATION V (Personnelle.)

A..... Adèle, 58 ans (*Emphysème, pas de lésions cardiaques*).



Adèle C.... 31 ans, la malade qui figure la première aux enfants du premier lit dans le tableau ci-contre (Obs. V), est d'une bonne santé habituelle. Elle n'a pas eu de maladie dans l'enfance, mais elle affirme que, toute petite déjà, elle ne pouvait fournir la moindre course sans être aussitôt essoufflée. Les règles se sont établies chez elle d'une façon normale sans donner lieu à des phénomènes douloureux bien accusés, et reviennent toujours avec régularité, cependant on note de temps à autre, et à intervalles très éloignés, des règles douloureuses.

Elle a été soignée pour la première fois à Lariboisière il y a quelques mois, pour des douleurs d'estomac qui la tourmentaient depuis plusieurs semaines. Le diagnostic de tuberculose, au début, a peut être été porté ou soupçonné car la malade a retenu ce terme et elle toussait déjà un peu à cette époque.

Actuellement, l'auscultation de ses sommets ne révèle aucun signe morbide en rapport avec la bacillose, mais ils présentent un très léger degré de submatité, la base gauche est un peu congestionnée. Il existe une petite toux, quelquefois à allure quinteuse, avec expectoration muqueuse. Les douleurs d'estomac ont cessé depuis peu, mais l'anorexie subsiste toujours et la malade se plaint de céphalalgies fréquentes. Les règles sont toujours régulières.

Elle est nerveuse, irritable, très émotive, elle présente de l'hypoesthésie du côté gauche du corps, mais elle n'a jamais eu de crise nerveuse. Elle paraît faire des crises frustes d'asystolie à intervalles assez éloignés. Le soir, elle accuse un léger œdème des malléoles, elle a de la polyurie ou plutôt de la pollakiurie, mais pas d'albumine dans l'urine.

L'auscultation du cœur décele les signes d'un rétrécissement mitral pur : roulement diastolique et un doublement du deuxième bruit.

Adrienne M.... est sœur de la précédente, mais elle est le second enfant d'un deuxième lit.

Elle a marché à 15 mois. A 5 ans, elle a eu une tumeur blanche du genou gauche pour laquelle elle a été en traitement, dès le début, à Sainte-Eugénie, et dont elle a guéri sans ankylose.

Elle a été réglée à 13 ans, régulièrement, mais les règles sont douloureuses tous les mois.

Elle a eu les oreillons et a été en traitement à Aubervilliers, du 24 avril au 6 mai dernier.

Elle entre, le 22 mai 1896, dans le service de M. le docteur Hirtz, salle Bouillaud, parce que depuis son affection ourlienne elle est restée anémiée, sans appétit et sans force. En effet, outre son facies chloro-anémique, elle présente, comme signes se rapportant à l'anémie, un souffle à l'artère pulmonaire et un souffle à renforcement dans les vaisseaux du cou. Notons aussi de la névralgie intercostale gauche avec les trois points de Valleix.

L'examen complet du cœur nous permet de découvrir : un souffle systolique à la pointe avec maximum au point d'élection et propagation vers l'aisselle ; un dédoublement du deuxième bruit à la base, qui disparaît quelquefois, mais qui, dans ces alternatives, n'affecte aucun rapport avec les mouvements respiratoires. De temps en temps aussi, il y a faux pas, du cœur, la systole cardiaque affaiblie, n'est plus transmise à la radiale.

Rien au poumon. Pas de température.

La malade qui a toujours été un peu essoufflée après l'exécution des mouvements exigeant un léger effort, présente actuellement ce symptôme à un degré bien plus marqué. Elle se plaint aussi d'avoir toujours froid aux mains et aux pieds.

Ici le rétrécissement mitral n'est pas pur, il est accompagné d'un certain degré d'insuffisance, mais en raison de ce facile essoufflement datant de l'enfance, ne sommes-

nous pas autorisé à penser que le rétrécissement existe depuis longtemps, est congénital, et qu'à propos de l'infection ourlienne, il y a eu complication cardiaque sur la mitrale, *locus minoris resistentiae*.

OBSERVATION VI (Personnelle.)

Famille W....

Grand-père paternel.	Grand-mère paternelle.	Grand-père maternel.	Grand-mère maternelle.
Mort <i>subitement</i> à 67 ans d'anévrysme (?).	74 ans. En bonne santé.	Ethylique renforcé, après 2 ou 3 jours de malaises meurtris <i>subi-</i> <i>temment</i> en descendant de son lit. Il avait 48 ans.	57 ans. En bonne santé.

W... le père, 43 ans.

Légèrement éthylique. A 24 ans, première bronchite. Depuis
bronchite répétée tous les ans surtout aux saisons humides,
accompagnée de crises de pseudo-asthme. Actuellement
emphysème, bronchite chronique. Pas de lésions cardiaques.

La mère, 38 ans.

Excellente santé, elle est robuste mais de très petite taille.
Aucun trouble cardiaque. Pas nerveuse. 6 grossesses par-
coursées sans le moindre accident, accouchements et post-
partum normaux. Tous les enfants sont vivants.

— 48 —

1 ^e	2 ^e	3 ^e	4 ^e	5 ^e	6 ^e
W..., Paul, 48 ans Aucun antécédent personnel. Pas de signes fonctionnels. Cœur: Souffle pré- systolique et dé- doublement du 2 ^e bruit.	W. Auguste, 16 ans Fièvre typhoïde à 10 ans. Ne peut pas courir sans être essouf- flé. Cœur: Pointe. — Roule- ment présystoli- que, souffle dias- tolic avec max. au foyer d'élection Base. — Dédouble- du 2 ^e bruit.	W. Léonie, 45 ans. Pas d'antécédents per- sonnels. S'est toujours essouffée facilement. Cœur: Souffle à l'artère pulmo- naire se propageant dans les vaisseaux du cou. Souffle présystolique mi- tral. Dédoublement du 2 ^e bruit. Frémissement présysto- lique à la palpation.	W. Henriette, 9 ans. Aucune maladie. Cœur: Rien. Les autres organes sont indemnes.	W. Louise, 7 ans. Aucune maladie. Cœur et autres organes sains.	W... X..., 2 mois.

W... Paul, de l'observation VI, est un garçon de 18 ans, petit mais assez robuste, qui n'a jamais été malade, il jouit d'un état général parfait. Sa physionomie présente un aspect un peu infantile et il y a retard de développement du système pileux. Il n'accuse aucun signe fonctionnel (ni dyspnée, ni palpitations après les efforts), et cependant son cœur donne, à l'auscultation, les signes non douteux d'un rétrécissement mitral pur : souffle présystolique et dédoublement du deuxième bruit. La matité précordiale n'est pas augmentée. Il n'existe pas de frémissement cataire.

W... Auguste, 16 ans, frère du précédent, a eu la fièvre typhoïde à 10 ans. A 14 ans, il a été soigné à Trousseau pendant six semaines pour une maladie fébrile sur laquelle il ne peut donner aucun renseignement.

Il n'a jamais eu de rhumatisme.

Jamais de bronchite, son poumon est normal.

Il a toujours présenté un essoufflement facile après les efforts, même tout enfant, bien avant sa dothiéntérie par conséquent.

Il a, lui aussi, tous les signes d'un rétrécissement mitral pur : roulement présystolique, souffle diastolique à la pointe et dédoublement du deuxième bruit.

W... Léonie, 15 ans, sœur des deux premiers, est entrée chez M. le docteur Hirtz, salle Bouillaud, le 27 mars 1895, pour des douleurs qu'elle ressentait depuis un mois vers la fosse iliaque droite ainsi qu'au niveau des vertèbres lombaires. Elle n'avait jamais été malade auparavant.

Il n'y a pas d'empâtement au niveau du cœcum, non plus que de gargouillement, les selles sont normales et régulières. La malade n'est pas encore réglée. Le diagnostic porté est : puberté.

Il n'y rien du côté du poumon.

L'enfant s'est toujours essoufflée très facilement, elle ne peut pas courir.

L'auscultation de son cœur nous fournit encore tous les signes du rétrécissement mitral pur : souffle présystolique mitral et dédoublement du deuxième bruit.

Il y a en plus un souffle anémique de l'artère pulmonaire.

Ainsi, dans cette famille, sur six enfants, les trois aînés (dont deux garçons), 18 ans, 16 ans et 15 ans, sont atteints de rétrécissement mitral pur congénital, les trois autres beaucoup plus jeunes (9 ans, 7 ans et deux mois), ne présentent, au moins jusqu'à présent, aucun signe en rapport avec cette lésion. C'est là, pensons-nous, un bel exemple de rétrécissement mitral familial.

Tous les membres de cette famille ont également été examinés par M. le D^r Hirtz et par son interne M. Lesné.

Remarque. — Un fait à noter sans que nous voulions en tirer aucune déduction, mais qu'il nous paraît intéressant de signaler est le suivant : dans trois des observations que nous rapportons ici (III, V et VI) à défaut d'hérédité directe de rétrécissement mitral pur, nous trouvons chez un des ascendants directs (père ou mère) l'emphysème pulmonaire dont l'étiologie est encore si vivement discutée.

CONCLUSIONS

1° L'étiologie du rétrécissement mitral est souvent très obscure et une bonne part des observations le concernant est muette à cet égard ;

2° L'hérédité dans le rétrécissement doit être envisagée en dehors des autres affections cardiaques ;

3° C'est plutôt une déviation du type normal du cœur gauche, dans certains cas, qu'une véritable lésion ;

4° Plusieurs auteurs admettent le rétrécissement familial ;

5° Il y a des cas d'hérédité du rétrécissement mitral pur ;

6° Il faut rechercher la lésion avant qu'elle ait créé une maladie ;

7° La présence d'une sténose mitrale, chez un malade, doit attirer l'attention sur sa descendance ;

8° La découverte d'un rétrécissement mitral pur, même très bien compensé, crée la nécessité d'une hygiène cardiaque soigneusement surveillée.

BIBLIOGRAPHIE

- Grisolle.* — Pathologie interne.
- Haranger.* — Thèse Paris, 1882. Endocardite congénitale du cœur gauche.
- Parise.* — Bulletin de la Société anatomique, 1837.
- E. Blackmore.* — Edimbourg medical and surgery journal, 1836.
- Corvisart.* — Traité des maladies du cœur.
- Potain.* — Société médicale des Hôpitaux (juin 1886).
Dédoublément physiologique du second bruit.
- Potain.* → Clinique de la Charité.
- Potain et Rendu.* — Article cœur. Dictionnaire Dechambre.
- Bouillaud.* — Maladies du cœur.
- Landouzy.* — Conférences de clinique et de séméiologie.
Charité, 1881-1886.
- P. Bonet.* — Thèse Paris, 1887. La chlorose cardiaque.
- Peter.* — Traité des maladies du cœur.
- Duroziez.* — Du rétrécissement mitral pur. Archives générales de médecine, août 1877. (Union médicale, 1879.)
- M^{lle} Mary A. Marshall.* — Du rétrécissement mitral, sa fréquence plus grande chez la femme que chez l'homme. Thèse Paris, 1879.

- G. Sée.* — Diagnostic et traitement des maladies du cœur, en particulier de leurs formes anormales. 2^{me} édit., 1883.
- Dreyfus-Brissac.* — Gazette hebdomadaire, 1882.
- J. Magé.* — Thèse Paris, 1888. Du rétrécissement mitral pur.
- Broadbent.* — International journal of medical sciences. London, january 1886.
- E. Barié.* — Bruits de souffle et bruits de galop. Paris, 1893.
- Dickinson.* — Remark on the presystol murmur..., etc. Lancet, oct. and nov. 1887.
- Acland.* — Clinical lecture of mitral stenosis. Brompton hospital. Lancet, juillet 1889.
- Rouchès.* — Du claquement d'ouverture de la mitrale. Th. Paris, 1888.
- Peter.* — Cliniques.
- Stokes.* — Traité des maladies du cœur. Trad. Sénac, 1864.
- H. Spencer.* — Les premiers principes.
- R. Leudet.* — Essai sur le rétrécissement tricuspidien. Th. Paris, 1888.
- G. Giraudeau.* — Rétrécissement mitral et hystérie chez l'homme. Archives générales de médecine, 1890.
- A. E. Sansom.* — The pathological anatomy and the mode of development of mitral stenosis in children.
- D. W. Olsler.* — Cyclopædia of diseases of children.
- C. Paul.* — Maladies du cœur.
- Roy and Adami.* — British medical journal, 1888.
- Hilton Fagge.* — Reynold's system of medicine. Art. Heart. Vol. IV.
- Marien dit Cazy.* — 1882, Thèse de Paris.
- Thérémín.* — Etudes sur les affections congénitales du cœur. Paris, 1895.
- P. Teissier.* — Clinique de la Charité, 1895.

Traité de Médecine

Weill. — Traité clinique des maladies du cœur chez les
enfants, 1895.

Huchard. — Maladies du cœur et des vaisseaux, 1889.

Vu : Le Doyen,

BROUARDEL.

Vu : Le Président de la Thèse,

POTAIN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

GRÉARD.

